CLINICA DERMOSIFILOPATICA DELLA R. UNIVERSITÀ DI PISA

(DIRETTORE PROF. GIUSEPPE GUARNIERI)

(10

UN CASO

DI

SCLERODERMIA A PICCOLE PLACCHE

SIMMETRICA ANTICA

PEL

DOTT. EMILIO RESPIGHI

AIUTO E LIBERO DOCENTE

MILANO

TIPOGRAFIA FRATELLI RIVARA

1894

CLINICA DERMOSIFILOPATICA DELLA R. UNIVERSITÀ DI PISA

(DIRETTORE PROF. GIUSEPPE GUARNIERI)

UN CASO

DI

SCLERODERMIA A PICCOLE PLACCHE

SIMMETRICA ANTICA

PEL

DOTT. EMILIO RESPIGHI

AIUTO E LIBERO DOCENTE

MILANO

TIPOGRAFIA FRATELLI RIVARA

1894

Estratto dal *Giornale Italiano delle Malattie Veneree e della Pelle*
Fascicolo IV — 1894

Storia. Ruggero Ricci da Cesena, d'anni 40, impiegato ferroviario alla stazione di Pisa, non sa di aver sofferto malattie di alcun genere, fatta eccezione delle sottonotate.

All'età di 19 anni, quindi ventun anni fa, al terzo giorno di un accoppiamento notò uno scolo uretrale ed in capo ad una settimana un'ulcera alla corona del glande. Sì l'uno che l'altra curò da sè senza aver mai ricorso ad alcuno dell'arte e medicò il primo con qualche balsamico per uso interno e la seconda con semplici filaccie. L'ulcera, a suo dire, era qualche poco rilevata, dava poca materia, era leggermente dolente e solo nella confricazione. Il paziente non tralasciò mai un giorno dal fare il servizio (allora alla stazione ferroviaria di Pistoia), non ostante ed ulcera e blenorragia sollecitamente risolsero. Alla prima però, che non lasciò alcun indurimento cospiquo, tenne dietro lo sviluppo di un tumoretto alla radice del pene, che diede esito in suppurazione. Agli inguini si fecero percettibili al paziente alcuni ganglii poco o punto dolenti.

In capo a due mesi e mezzo o tre dall'inizio dell'ulcera, un giorno, trovandosi in servizio, il Ricci fu chiamato ad osservarsi pel corpo, alla vista di vermi, che brulicavano da alcune balle di ossa, che stava caricando, e potè scorgere per tutto il tronco, specialmente ai lati dell'addome, numerosissime chiazze rosee ovalari. Nel corso di due mesi queste andarono facendosi pallide fino a scomparire lasciando al posto loro rilievi corrispondenti per ampiezza, quasi quali si osservano oggigiorno, se si eccettui il maggior sollevamento e la maggiore durezza. Il paziente non sa dire se l'eruzione era estesa anche agli arti; non lo era certo alla faccia, e non gli diede mai alcuna molestia, fatta eccezione di un leggero prurito, apparso fin dall'inizio. Non notò esso mai eruzioni roseoliche o papulose successive, non manifestazioni morbose buccali, non perdita acuta diffusa dei capelli, ma diradamento leggero, graduale sull'alto del cuoio.

Nel 1881 fu tenuto in letto una ventina di giorni per dolori e tumefazioni a varie articolazioni, specie alle ginocchia, senza accompagno di febbre; dolori e tumefazioni, che sollecitamente risolsero, mentre esso si limitò ad unzioni di una pomata avuta da un popolano.

Nel 1889 gli si manifestò altro periodo di dolori, allora diffusi agli arti inferiori, specie al destro, probabilmente a carattere nevralgico e che scomparvero completamente in una quarantina di giorni senza cura alcuna.

Finalmente nel 1892 ebbe a soffrire per un mese circa di nuovi dolori ad un arto inferiore. Miti le altre volte, in questa furono assai intensi, e ad ogni periodo rimissivi di giorno si accentuavano nella notte.

Dall'inverno 1893 è molestato da un'eruzione mite, qua papulosa là pustolosa, ai lati esterni delle guancie, corrispondentemente alla parte pelosa.

Sulla fine del settembre dello stesso anno senza causa nota gli si manifestò alla radice del naso, tra le arcate sopraccigliari, un tumoretto, che piuttosto sollecitamente andò assumendo il volume di una nocciuola e che presto ulcerò. Curatosi a lungo e senza risultato con cerotto comune, con cerotto del Vigo, con iodoformio, entrò il 20 novembre 93 in questa Clinica, ove io ebbi campo di constatare in lui le modificazioni cutanee, di cui è soggetto la presente nota.

Non risultano fatti di malattie ereditarie nella sua famiglia. La prima moglie che sposò cinque o sei anni dopo la contratta ulcera, non presentò mai manifestazioni morbose ai genitali, alla cute od altro e morì di tisi polmonare. Delle due bambine, nate da questa, nei primi anni di matrimonio, e a termine, la prima morì di malattia acuta, la seconda è vivente e sana. Esso è sempre stato assai costumato.

Stato attuale. Il Ricci presenta nutrizione florida, colorito della cute bruniccia, capelli neri con accenno ad alopecia presenile, piuttosto numerose ma piccole telangectasie vasale venose al viso, due nei lentiformi pigmentari verrucosi alla regione lombare, nessuna traccia dell'ulcera pregressa alla corona del glande, cicatrice superficiale appena riconoscibile alla radice del pene, mucosa buccale normale, ganglii non percettibili. L'esame degli organi interni riesce negativo.

L'affezione che occupa le parti laterali del viso consta di due chiazze ovalari allungate, una per lato, rosso-brune ad essudazione

D.r E. Respighi — *Un caso di Sclerodermia a piccole placche, simmetrica antica*

Stab. M. Bassani, Milano

libera e desquamazione a tratti con papule, papulo-pustole follicolari e lieve inspessimento cutaneo.

Ma due sono le lesioni che ci interessano:

I. Alla glabella un'*ulcera* larga un'unghia di pollice, a fondo grigiastro, assai irregolare, piuttosto profonda, a margini tagliati a picco, a bordi sollevati, rosso bruni, che sono a limite netto verso la cute in attorno. (Continuatosi a medicare al iodoformio, mentre internamente si prescrisse ioduro di potassio a dose crescente da 2 a 6 gr., risolse sollecitamente, sicchè il 5 dicembre il paziente parti a cicatrizzazione completa.)

II. Un numero rilevante di *chiazze*,

tutte leggermente ipocromiche, a contorno ben netto, su cute diffusamente bruna, non ipercromica alla loro periferia;

poche rotondeggianti delle dimensioni di un capo di spillo ad una lente; le più, ovalari, varianti da un' unghia di mignolo ad una di pollice;

poche leggermente avvallate, la maggior parte si sollevano a piatto o lievemente a calotta di qualche linea sulla cute circostante; in molti punti però sono tanto poco sollevate, sicchè conviene osservarle tangenzialmente per poterle discernere o almeno discernere convenientemente; solo le rilevate presentano sufficientemente accennati gli sbocchi follicolari;

nessuna presenta vasi sanguigni telangectasici;

hanno tutte superficie perfettamente levigata mostrando solo imperfettamente designato il mosaico normale cutaneo.

Avvicinando la cute dei due lati, o torcendola, ciò che in varie parti avviene collo stesso movimento della persona, in tutte si produce un pieghettamento fine, superficiale, più o meno manifesto per quanto di grado mite. Prese fra due dita, rilevasi la sottigliezza della cute nelle avvallate, una consistenza un po' superiore nelle prominenti. La sensibilità tattile e la temperatura vi sono normali.

Dette chiazze occupano quasi esclusivamente il tronco e di esso in prevalenza la metà inferiore, ove si scorge il massimo numero delle rilevate, ovalari le più, discrete, conferte in molti punti, disposte col massimo diametro dall'indietro all'avanti e dall'alto al basso. Dei due nei pigmentari verrucosi, che esistono ai lombi, uno sorge su una chiazzetta rilevata.

Nella metà superiore del tronco rarissime scorgonsi al petto, di discrete o sparse alle regioni scapolari, in prevalenza atrofiche.

Rarissime e tutte atrofiche si notano alla radice degli arti.

Il restante degli arti, il collo, il capo ne sono esenti.

Esame microscopico. Non mi fu permesso esportare che uno dei nei, quello precisamente che esisteva in mezzo ad una delle chiazze rilevate, di cui sopra; e superficialmente una chiazzetta rilevata dell'addome. Non mi fu dato togliere una chiazza atrofica.

La fissazione fu fatta coll'alcool assoluto, l'inclusione in paraffina e le sezioni furono colorate quali col carminio boracico, quali colla saffranina e coll'aurantia, ricorrendo a quest'ultima collo scopo di meglio porre in rilievo le fibre elastiche (Met. Burci).

L'*epidermide* mostrasi assai ridotta nei vari suoi strati, specie nel granuloso e nel corneo; ha elementi normali, fatta eccezione di qualche rarissima cellula spinosa a degenerazione vacuolare. Il pigmento vi è scarso e discontinuo.

Il *corpo papillare* è ridotto ad una leggera ondulazione con qualche rara e stretta insenatura epiteliale.

In *questo* e nella parte superficiale del *corion* gli spazi linfatici sono piuttosto manifesti. In tutto il *derma* i vasi sanguigni sono qua piuttosto dilatati, là assai ristretti; tutti ad endotelio ben manifesto ed attorniati a tratti da elementi rotondeggianti. Gli elementi fissi, numerosi al limite superiore, sono abbastanza radi nel restante del corion; i fasci fibrosi e la rete elastica assai bene sviluppati. Le ghiandole e i follicoli piliferi e i muscoli appaiono normali.

La mancanza di fissazioni speciali, stante la scarsezza del materiale, mi tolse di poter studiare le terminazioni nervose.

Diagnosi. Mi trovo davanti ad un caso, in cui le lesioni cutanee risalgono ad oltre vent'anni, che *clinicamente*, iniziate a roseola, consistono in chiazze, parte rilevate, parte avvallate, atrofiche, indubbiamente fase ultima del processo; che *anatomicamente* mostrano modificazioni a carico quasi in modo esclusivo del tessuto fibroso-elastico.

Nella diagnosi non posso aggirarmi che tra i dermatofibromi (mollusco fibroso), il cheloide e le tante varietà della sclerodermia a placche. Per i dermatofibromi, si oppone il troppo leggero accenno a rilevatezze, la presenza delle chiazze atrofiche, la regolarità della disposizione, e l'assenza di alcune particolarità di struttura, non che la presenza di altre ad essi non proprie. Per il cheloide si oppone la forma regolare delle chiazze, l'abbondanza loro, la loro disposizione, regolare, simmetrica, la presenza di chiazze atrofiche, la presenza di follicoli e ghiandole normali, l'abbondanza delle fibre elastiche. Rimane ultima la sclerosi a placche, di cui mancano però vari caratteri, in dipendenza certo per buona parte dell'antichità

dell' affezione. E così: le chiazze sono ipocromiche, non presentano anello iperemico o pigmentario non hanno la durezza quale si descrive propria della sclerodermia dichiarata.

Stanno invece per la sclerosi o sclerodermia a placche: I. *Clinicamente* l' insorgenza brusca preceduta da forma erimatosa, e, siccome datante da molto tempo, la presenza di chiazze quali rilevate, quali avvallate; e, per quanto però non avvenga molto spesso, la regolarità della forma, delle dimensioni delle chiazze, la loro disposizione bilaterale, simmetrica. II. *Anatomicamente* (per quanto solo proprii del periodo ascendente del processo), la dilatazione di spazi linfatici e di alcuni vasi sanguigni, essendo altri già assai ristretti nel lume loro, l'accumulo di elementi cellulari attorno a questi ultimi, lo sviluppo marcato della rete elastica.

Considerazioni. Il caso mi pare meritare:

I per la lunga durata delle lesioni, in buona parte ancora allo stadio ipertrofico;

II per la regolarità e la disposizione simmetrica piuttosto rara;

III finalmente per quanto segue:

Il paziente ammalò di un'ulcera ai genitali in seguito a coito. Due mesi o tre appresso ebbe a notare una manifestazione a chiazze rosee, che svanirono in capo a due mesi (le stesse che lasciarono al loro posto le chiazze rilevate, dure, di cui sopra). Ebbe tre periodi, uno di dolori articolari, gli altri di dolori diffusi agli arti e tutti ad esacerbazioni notturne. Finalmente ebbe un nodulo, che ulcerò e che, dopo aver lungamente resistito alle medicazioni solite, sollecitamente risolse con una cura iodica.

Ora con questi dati noi possiamo seriamente pensare che il Ricci abbia contratta sifilide; e in questo caso che la sclerodermia sia stata determinata dalla sifilide istessa nella sua manifestazione roseolica, che quindi la sclerodermia possa talora starci a rappresentare un'*affezione parasifilitica* secondo il concetto di Fournier.